

La ortopodología en el síndrome de Apert

Adelina Dorca Coll, M^a Rosa Dorca Coll, Rosana Caro Perarnau

Podólogas

Correspondencia:

Adelina Dorca Coll

Príncep d'Astúries 1, 1^o-2^a

08012 Barcelona

Tel: 932 372 877

E-mail: Adelinadorca@telefonica.net

Resumen

Los autores describen las características morfológicas y funcionales del pie y de la marcha de un niño afectado de un síndrome de Apert. Asimismo proponen varios tratamientos ortopodológicos, y describen su diseño, confección y aplicación con las técnicas: TAD y sobre molde positivo.

Palabras clave: Síndrome de Apert. Prótesis. Ortesis plantar. Estrés valgo.

Summary

The authors describe the gait and the morphological and functional characteristics of the foot of a boy with Apert syndrome. Moreover, they propose different orthotic treatments, describing the design, confection and appliance of the technique TAD as well as the positive mould.

Key words: Apert syndrome. Prothesis. Orthoses. Valgus stress.

Definición de la enfermedad

El Síndrome de Apert forma parte de los 6.000 síndromes genéticos conocidos. Fue descubierto por el médico francés E. Apert en 1906 y se clasifica como una anomalía craneofacial. Produce malformaciones en cráneo, cara, manos y pies, además de diversas alteraciones funcionales que varían mucho de un enfermo a otro. Su causa es una mutación puntual de un gen. Esta mutación puede ser heredada de un progenitor con Síndrome de Apert o, lo más frecuente, aparecer por primera vez en un óvulo o un espermatozoide que dé lugar a un niño afecto.

El patrón de herencia es autosómico dominante. La incidencia estimada de esta enfermedad es de 1 por cada 160.000 nacidos vivos.

Características de la enfermedad

Craneosinostosis. Una o varias suturas del cráneo se cierran antes de tiempo, lo cual provoca que el

cerebro del recién nacido, al seguir el proceso normal de crecimiento, se encuentre con una barrera ósea que lo presiona y lo comprime. Se pueden generar una serie de problemas severos como: aumento de la presión intracraneal, deficiencia mental, pérdida de audición, etc.

Retrusión o hipoplasia del tercio medio facial. Consiste en el cierre prematuro de las suturas faciales. Se generan unas malformaciones en el rostro muy características en las personas afectadas de esta enfermedad.

Sindactilia parcial o Sindactilia parcial o completa ósea y/o subcutánea de manos y pies. Es decir, pueden faltar dedos o aparecer unidos (fusión total o parcial). Todas estas anomalías precisan tratamiento quirúrgico (Figura 1).

Presentación del caso clínico

Niño de 6 años afecto de Síndrome de Apert. Se le han aplicado soportes plantares tipo Denis. Presenta lesiones hiperqueratóticas en las zo-

nas prominentes del pie y apenas puede caminar.

Características del pie y de la marcha

Procedemos a analizar la marcha del niño, como si fuera una paciente normal, es decir en relación a las tres unidades funcionales de este: retropié, mediopié y antepié.

Retropié

Si observamos el pie en un plano posterior aparece una desviación del talón en valgo muy acentuada que se prolonga en el medio y antepié. Esta pronación se incrementa por la ausencia del primer dedo y el acortamiento del primer metatarsiano, siendo un mecanismo compensatorio rotacional, para provocar y conseguir el apoyo de todo el pie en la base del suelo. En caso contrario, por la ausencia del apoyo de todo el primer segmento dígito metatarsal, el tobillo se desplazaría en varo y el niño perdería el equilibrio (Figura 2).

Mediopié

Se observa una gran verticalización de estas estructuras, apareciendo una bóveda plantar elevada (Figura 3), en la imagen del pie sobre el podoscopio, observamos una ausencia total de apoyo del medio pie. A consecuencia de esta ausencia

de apoyo, aparece dinámicamente una gran inestabilidad del pie, ya que las estructuras que mantienen la bóveda plantar son incapaces de mantener el equilibrio. En esta zona aparecen puntos de sobrecargas (Figura 4), coincidiendo con algunas prominencias óseas y, en un periodo de tiempo corto y como respuesta a esta agresión, aparecen hiperqueratosis que obligan al niño a realizar una marcha antiálgica, aumentando aún más la inestabilidad.

Antepié

Como hemos dicho anteriormente se aprecia una sindactilia. La ausencia o la fusión de estas estructuras localizadas en la zona del antepié dificultan la marcha en el momento de la propulsión, donde el pie se eleva para realizar el paso. La zona del antepié además, suele tener una amplitud muy superior a la que le correspondería en relación a la longitud del pie, apareciendo, como consecuencia, un problema añadido; encontrar un calzado con una pala suficientemente amplia.

Diagnóstico podológico

En resumen, tenemos un pie que presenta:

- *Alteración de su morfología: ausencia de segmentos.*



Figura 1. Ausencia de los dedos en un síndrome de Apert



Figura 2. Desviación en valgo del retropié

- *Exceso de movilidad: estrés en valgo Marcha incoordinada e inestable.*
- Sin olvidar que nos hallamos ante unos pies con una deformidad severa, susceptible de ser sometida a algún tratamiento quirúrgico. Posibilidad que no podemos descartar y que, junto con los profesionales que intervienen en el tratamiento del niño, podremos también valorar las posibilidades de éxito y las dificultades que pueden aparecer al aplicar el tratamiento ortopodológico adecuado.

El conjunto de estas alteraciones repercuten en la autonomía del niño y como consecuencia aparece una marcha inestable, descoordinada, con movimientos bruscos y muy poca estabilidad.

Plan de tratamiento ortopodológico

Los objetivos fundamentales, en el caso que nos ocupa son:

1. Sustituir los segmentos del pie ausentes, aplicando una pseudo-prótesis.
2. Alargar funcionalmente la longitud de los segmentos del pie acortados.



Figura 3. Verticalización estructuras medio pie



Figura 4. Aparición de zonas conflictivas e hiperqueratosis

3. Proporcionar apoyo al mediopié, incrementando de esta forma el contacto del pie con la superficie del soporte plantar.
4. Evitar la deformidad funcional, que con el tiempo puede agravarse y ser irreversible.
5. Evitar la aparición de los puntos de presión en el pie, que pueden degenerar en algún tipo de lesión más profunda.
6. Conseguir una marcha más estable y ergonómica.

Al materializar nuestros objetivos mediante la aplicación de la ortesis, pretendemos también que esta pueda ser adaptada a un calzado convencional modelo deportivo, seguro que el niño lo agradecerá, ya que su calzado especial no es de su agrado.

Comentario

Cuando planteamos un tratamiento complejo como el que se describe a continuación, conviene valorar y priorizar los objetivos terapéuticos que se pretenden conseguir, sobre todo para no crear falsas expectativas a nuestros pacientes y a sus familiares, puesto que desde su nacimiento viven situaciones de angustia y de gran tensión, en relación a conseguir una mejor calidad de vida de sus hijos.

Después de la aplicación de este tratamiento hemos tenido la oportunidad de tratar varios enfermos afectados del mismo síndrome, hemos participado en sesiones de discusión y mesas redondas y hemos escuchado las experiencias de los propios enfermos y sus familiares, debemos confesar, que hemos tenido la sensación que a veces los profesionales de la salud, no somos conscientes de la importancia de la responsabilidad que implica nuestra profesión, conviene que a menudo nos pongamos en el papel de nuestros pacientes y desde su punto de mira, analicemos nuestra actitud, nuestros comentarios, y sobre todo la calidad y eficacia del tratamiento aplicado.

Primera propuesta de tratamiento

Consiste en:

1. *Aplicación de soportes plantares* mediante la técnica en directo (TAD) (Figura 5). Los principales elementos ortésicos biomecánicos que forman parte de los sp son:
 - EEC y EET, ambos proporcionan un apoyo del mediopié y talón, regulando el movimiento en pronación.
 - ECL, evita el desplazamiento del borde lateral del pie.

- EEA: actúa en el momento de propulsión, en este caso muy deficiente, así mismo servirá de base para la posterior aplicación de un elemento sustitutivo de antepié.

2. *Aplicación de una prótesis de antepié*, insertada en el mismo soporte plantar, para sustituir los segmentos ausentes y así también llenar la puntera del calzado. De esta forma se evita que el pie se desplace hacia delante (Figuras 6 y 7).

Finalizado el tratamiento, el paciente lo usa durante unos días y aparecen algunos problemas que referimos a continuación:

1. Aparecen unas arrugas en la zona del soporte plantar correspondiente al EEC, es una situación que suele aparecer al aplicar un soporte plantar mediante la técnica TAD, en pies muy cavos.
2. La combinación de materiales de distintas densidades para compensar los puntos de presión, no era la correcta, algunos materiales sufrieron un desgaste excesivo en relación al tiempo de uso.
3. Se observan roces en la zona dorsal del antepié, puesto que la prótesis no cubre totalmente los puntos conflictivos del antepié, hay que modificar el diseño y hacerlo más amplio (Figura 8).
4. Al observar la marcha del niño se aprecia que aún persiste la desviación en valgus del retropié.

Segunda propuesta de tratamiento

Por todas esas razones se propone un segundo plan de tratamiento. Esta vez se opta para cambiar la técnica: aplicación de sp sobre molde positivo de yeso. Esta técnica permite hacer modificaciones sobre el molde para neutralizar mejor el pie y localizar perfectamente los puntos de presión (Figura 9). Sobre este molde:

1. Se aplica un forro de piel natural. Cubre toda la planta del pie y la zona dorsal (hasta la 1/2 de las diáfisis metatarsales) (Figura 10).
2. Sobre el forro se añaden los distintos materiales de amortiguación, teniendo en cuenta los puntos de presión.
3. Se aplican resinas de poliéster dando mayor amplitud a los elementos ortésicos situados en la zona medial del soporte plantar, para controlar mejor la pronación del pie y dar mayor estabilidad (Figuras 11 y 12).
4. Por último, para obtener una mayor neutralización del retro y mediopié, se añaden los elementos de contención.



Figura 5. Técnica de aplicación en directo



Figura 6. Aplicación puntera anterior



Figura 7. Imagen soporte-prótesis finalizado

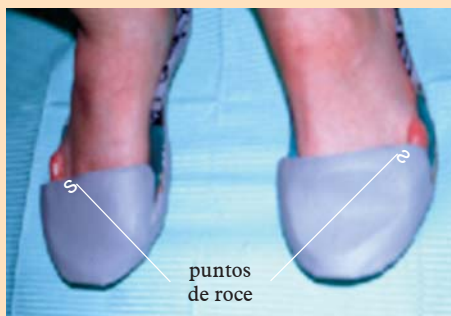


Figura 8. El diseño de la ortesis no cubre totalmente los puntos conflictivos



Figura 9. Aplicación del segundo tratamiento, sobre molde positivo



Figura 10. Momento del proceso de aplicación de la ortesis-prótesis



Figura 11.



Figura 12.

Este tratamiento dio muy buenos resultados y al cabo de un año, al hacer una revisión, realizamos una prueba que dio lugar al tercer plan de tratamiento. Al analizar la marcha del niño observamos que el pie derecho aún pronaba, se le aplicó un elemento de contención medial que le llegaba hasta maléolo tibial. La pronación disminuía mucho y se obtenía mejor estabilidad.

Tercera propuesta de tratamiento

Finalmente, en base a la modificación anteriormente citada, se realiza una férula supramaleolar + prótesis de antepié.

La férula se adaptó sobre el pie mediante la TAD. En este caso, las resinas recogen hasta maléolos, proporcionando contención, tanto en el borde interno como en el externo.

Conclusiones

En pacientes especiales, las alternativas ortopodológicas son muy amplias, no existiendo modelos estandarizados, la creatividad del profesional es un factor importante para proporcionar una mejor calidad de vida al paciente. La técnica TAD, en algunos pacientes puede resultar algo conflictiva. Previa a su aplicación conviene valorar su eficacia.

Bibliografía recomendada

- Baehler A-R. *Técnica Ortopédica: Indicaciones*. Tomo 1. Barcelona: Ed. Masson SA, 1999.
- Canadell J, De Pablos J. *Lesiones del cartílago de crecimiento*. 2ª edición. Barcelona: Editorial Salvat, 1988.
- Canele S, Beaty J. *Tratado de Ortopedia Pediátrica*. Ed. MYB de España, 1992.
- Céspedes T, Dorca A, et al. Técnica de aplicación directa (TAD) de ortesis sobre el pie: a propósito de varios casos clínicos. *Revista Española de Podología* 1999;Septiembre-Octubre;325-39.
- Céspedes T, Dorca A, Céspedes M, Sánchez G. *Férulas Supramaleolares. Descripción y aplicación terapéutica*. Pendiente de publicar en la REP.
- Dorca A, Céspedes T, et al. Deporte y podología: Tendencias actuales. *Revista Española de podología* (Madrid) 1993;Vol. IV(1):6-12.
- Dorca A, Céspedes T, et al. Plan de Tratamiento Podológico: *Revista Española de podología* (Madrid) 1997;Vol. VIII(5):233-41.
- IBV. *Guía de uso y prescripción de productos ortoprotésicos a medida*. Institut de Biomecànica de València, 1999.
- Lavigne A, Noviel D. *Trastornos estáticos del pie del adulto*. Barcelona: Ed. Masson SA, 1994.
- Robles Gómez E, Núñez-Samper M. El pie en crecimiento. En: Núñez-Samper M, Llanos-Alcazar LF. Eds: *Biomecánica, Medicina y Biomecánica del pie*. Barcelona: Masson S.A., 1997.
- Rose GK, et al. Pes planus. En: Jahss. *Disorders of the foot & ankle*. Saunders, 2ª edición, 1991.
- Viladot R, Cohí O, Clavell S. *Ortesis y Prótesis del Aparato Locomotor*. Barcelona: ED. Masson SA., 1987.